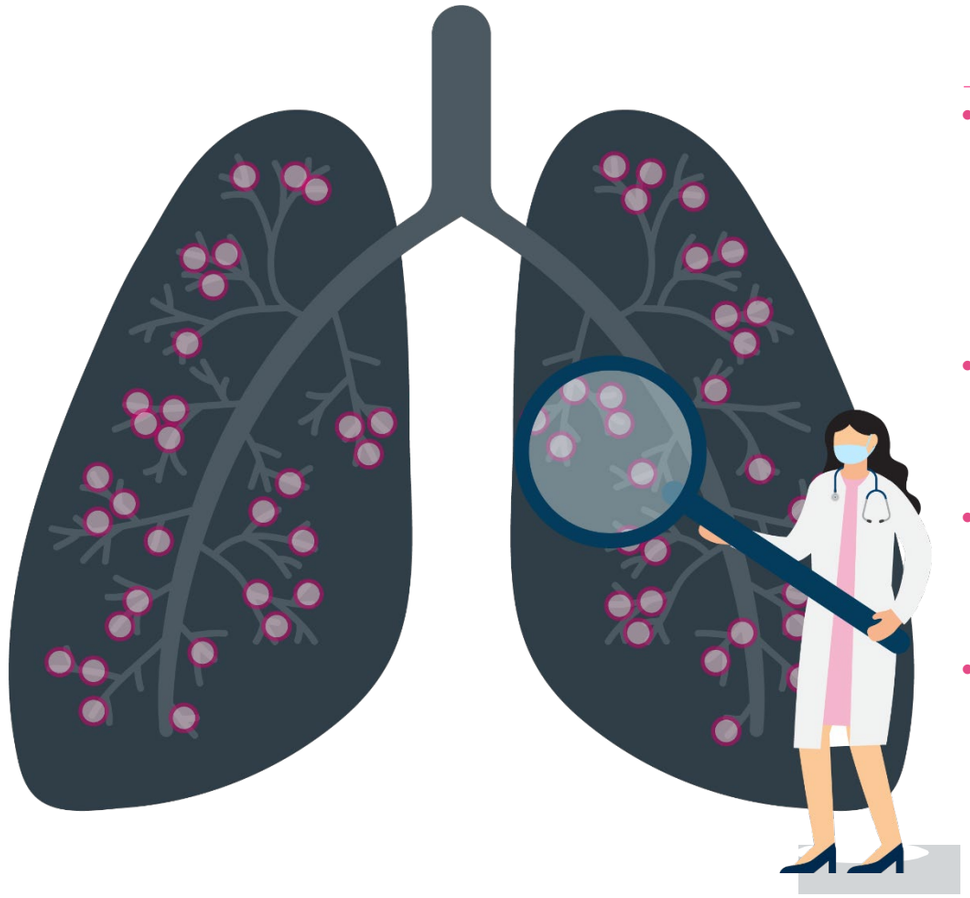
लिम्फैंगियोलेयोमायोमैटोसिस (एलएएम) के निदान और उपचार के लिए दिशानिर्देश)

निदान के लिए हमेशा कम से कम आक्रामक साधनों का उपयोग करें।

निदान

- केवल सिस्टिक फेफड़ों की बीमारी के सीटी निष्कर्ष एलएएम के पुष्ट निदान के लिए पर्याप्त नहीं हैं
- वीईजीएफ़-डी परीक्षण निदान के लिए उपयोगी है और फेफड़ों की बायोप्सी से बचने में मदद कर सकता है।.
- अन्य निष्कर्ष जो एलएएम के एक पुष्ट निदान को स्थापित करने में मदद कर सकते हैं, उनमें शामिल हैं: ट्यूबरस स्केलेरोसिस कॉम्प्लेक्स (टीएससी), किडनी एंजियोमायोलिपोमा, और लसीका अभिव्यक्तियाँ जैसे कि काइलस इफ्यूज़न या लिम्फैंगियोलेयोमायोमास की उपस्थिति.
- उन रोगियों में जहां गैर-आक्रामक साधन एक पुष्टि निदान प्रदान करने में विफल रहे हैं, सर्जिकल फेफड़े की बायोप्सी से पहले ट्रांसब्रोन्चियल फेफड़े की बायोप्सी पर विचार करें।



इलाज

- सिरोलिमस एलएएम रोगियों के लिए पहली पंक्ति का उपचार विकल्प है:
  1. असामान्य या तेजी से घटते फेफड़े का कार्य
  2. पर्याप्त रोग बोझ
  3. समस्याग्रस्त चिलचिलाती बहाव
- एलएएम के नियमित उपचार के लिए डॉक्सीसाइक्लिन या हार्मोनल थेरेपी का प्रयोग न करें
- बार-बार होने वाली घटना की प्रतीक्षा करने के बजाय सहज न्यूमोथोरैक्स के प्रारंभिक प्रकरण के बाद फुफ्फुसावरण की पेशकश करें
- पूर्व फुफ्फुसावरण फेफड़े के प्रत्यारोपण के लिए विपरीत नहीं है

McCormack FX, Gupta N, Finlay GA, et al. Am J Respir Crit Care Med. 194(6):748-761. Gupta N, Finlay GA, Kotloff RM, et al. Am J Respir Crit Care Med. 196(10):1337-1348.

एलएएम चिकित्सा दिशानिर्देशों के बारे में अधिक जानकारी के लिए, अपने फोन कैमरे को क्यूआर कोड को दाईं ओर इंगित करें, या यहां जाएं: thelamfoundation.org/LAM-Treatment-Guidelines

इस परियोजना को चेस्ट फाउंडेशन से अनुदान द्वारा वित्त पोषित किया गया था और एलएएम फाउंडेशन के सहयोग से संचालित किया जा रहा है